

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1961

N°

THÈSE

163

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

MERCIER LUCIEN Georges Albert
né le 23 Mai 1932 à PARIS (III^e)

Présentée et soutenue publiquement le :

ASSOCIATION DE LA SPONDYLARTHRITE

ANKYLOSANTE

ET

DE LA MALADIE DE PAGET

Président : Mr F. COSTE, Professeur

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1961

N°

THÈSE
POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

MERCIER LUCIEN Georges Albert
né le 23 Mai 1932 à PARIS (III^e)

Présentée et soutenue publiquement le :

ASSOCIATION DE LA SPONDYLARTHRITE

ANKYLOSANTE

ET

DE LA MALADIE DE PAGET

Président : M^r F. COSTE, Professeur

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

PROFESSEURS

1-10-1960



DES VOUSSES & REGISTRE

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Aubin (A.), Bénard (H.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Champy (C.), Debré (R.), Gastinel (P.), Guillaïn (G.), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuejoul (P.), Laroche (G.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Loeper (M.), Marion (G.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Mondor (H.), Monod (R.), Moreau (R.), Olivier (E.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis, Richet (C.), Strohl (A.), Tanon (L.).

DOYEN Léon BINET.
Membre de l'Institut
ASSESEUR Jean VERNE.

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	JAYLE (M. F.)
» » (Prof: à titre personnel)	ETTORI (J.)
» » (Prof: à titre personnel)	SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
» » (Prof: à titre personnel)	BOURLIÈRE (F.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	MOUQUIN (M.)
	SICARD (A.)
	N.
Cliniques chirurgicales	Beaujon PATEL (J.)
	Cochin CORDIER (G.)
	Hôtel-Dieu GOSSET (J.)
	Pitié MOULONGUET (P.)
	Saint-Antoine LORTAT-JACOB (J.-L.)
	Salpêtrière FÈVRE (M.)
	Tenon MERLE D'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	GAUDART-D'ALLAINES (F. de)
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin)	MATHEY (J.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	DEGOURT (J.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laënnec)	LAMY (M.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique de génétique médicale (Enfants-Malades)	DEGOS (R.)
Clinique gynécologique (Broca)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (St-Louis)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)	DELAY (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (St-Anne)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	N.
Clinique des maladies du sang (Broussais)	LENÈGRE (J.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	SOULIÉ (P.)
	Boucicaut JUSTIN-BESANÇON (L.)
	Broussais BROUET (G.)
	Cochin BARIÉTY (M.)
Cliniques médicales	Cochin DREYFUS (G.)
	Hôtel-Dieu KOURILSKY (R.)
	Pitié DEBRAY (G.)
	St-Antoine GENNES (L. de)
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat)	DEROT (M.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	DAVID (M.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	GARCIN (R.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	LACOMME (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	MERGER (R.)
Cliniques obstétricales	Foch (Suresnes) VARANGOT (J.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	REINARD (G.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	AUBRY (M.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	LELONG (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (St-Vincent-de-Paul)	MARIE (J.)
Clinique de pédiatrie Sociale (Enfants-Malades)	BERNARD (E.)
Clinique de pneumo-phthisiologie (Laënnec)	MICHAUX (L.)
Clinique psychiatrique infantile (Salpêtrière)	COSTE (F.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	DECHAUME (M.)
Clinique stomatologique (Pitié)	N.
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	LEMAIRE (A.)
Clinique thérapeutique médicale (St-Antoine)	N.
Clinique urologique (Cochin)	GIROUD (A.)
Embryologie	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)
» » (Prof: à titre personnel)	SÈZE (S. de)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	VERNE (J.)
Histologie	

Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	MM.	TURPIN (R.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P.)	
» » (Prof ^r à titre personnel)	DEPARIS (M.)	
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)	
Médecine légale	PIÉDELIEVRE (R.)	
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)	
Parasitologie	GALLIARD (H.)	
» (Prof ^r à titre personnel)	BRUMPT (L. G.)	
Pathologie chirurgicale	COUVELAIRE (R.)	
» » (Prof ^r à titre personnel)	LAURENCE (G.)	
Pathologie exotique	LAVIER (G.)	
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)	
Pathologie médicale	MILLIEZ (P.)	
Pathologie respiratoire	TURIAF (F.)	
Pathologie et thérapeutique générales	BOUDIN (G.)	
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)	
» (Prof ^r à titre personnel)	LÉVY (Mlle J.)	
Physiologie	BINET (L.)	
» (Prof ^r à titre personnel)	BARGETON (D.)	
» » »	PARROT (J.)	
Physiologie et pathologie obstétricale	LEPAGE (F.)	
Physique médicale	DOGNON (A.)	
» » (Prof ^r à titre personnel)	DJOURNO (A.)	
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)	
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	LÉGER (L.)	
Thérapeutique	CONTE (M.)	

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGRÉGÉS ET MAÎTRES DE CONFÉRENCES - AGRÉGÉS

	MM.		MM.
Anatomie.	CABROL (C.)	Ophtalmologie.	BRÉGEAT (P.)
	COUINAUD (C.)		SARAUX (H.)
	OLIVIER (G.)	Orthopédie.	JUDET (R.)
	GAUTHIER-VILLARS (M ^{lle} P.)		RAMADIER (J.)
	pr. s. ch.	Oto-rhino-Laryngologie . .	DEBAIN (J.)
	GOUYGOU (Ch.)		BARCAT (J.)
	ORCEL (L.)		BINET (J.-P.)
	PAILLAS (J.)		CAUCHOIX (J.)
Anesthésiologie.	VOURC'H (G.)		CHATELIN (C.-L.)
			DUBOST (Ch.)
	BARBIER (P.)		DUBOST (Cl.)
Bactériologie.	CHRISTOL (D.)	Pathologie chirurgicale . .	FAUREL (J.)
	TOURNIER (P.)		FLABEAU (F.)
	DESGREZ (P.), pr. s. ch.		GERMAIN (A.)
Biochimie médicale. . . .	POLJANSKI (J.), m. conf.		LOYGUE (J.)
Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports . . .	PLAS (F.)		MERCADIER
			PERROTIN (J.)
	DENOIX (P.)		ROBERT (H.)
Carcinologie.	MATHE (G.)		THOMERET (G.)
		Pathologie exotique . . .	SCHNEIDER (J.)
Dermato-Syphiligraphie. .	DUPERRAT (B.)		
		Pathologie expérimentale .	CROSNIER (J.)
Electro-Radiologie	LEDOUX-LEBARD (G.)		HARTMANN (L.)
	BILSKI-PASQUIER (G.)		LÉPER (J.)
Hématologie	DAUSSET (J.)		MAURICE (J.)
	COUJARD (R.) pr. s. ch.		RICHEL (G.)
	MARQUIS (M.)		AUSSANNAIRE (M)
Histologie.	RACADOT (J.)		BOUR (H.)
	CORNET (A.)		BOUVIER (J.)
Hydrologie			BOUVRAIN (Y.)
	BOYER (J.), pr. s. ch.		BRICAIRE (H.)
Hygiène.	CORRE-HURST (M ^{me} L.)		BRISAUD (H.)
			BROCARD (H.)
Maladies infectieuses . . .	BASTIN (R.)		BUGE (A.)
	DUPONT (V.)		CASTAIGNE (P.), m. conf.
	DEROBERT (L.), pr. s. ch.		CATINAT (J.)
Médecine légale.	HADENGUE (A.)	Pathologie médicale. . . .	CONTAMIN (F.)
	FOURNIER (E.)		COURY (G.)
	GUENIOT (M.)		FREZAL (J.)
Médecine du travail. . . .	ALBAHARY (C.)		HOUSSET (E.)
Neurologie.	LHERMITTE (F.)		LAROCHE (Cl.)
			LESOBRE (R.)
	GRANJON (A.)		MACREZ (G.)
	HERVET (E.)		NICK (J.)
	LE LORIER (G.)		PEQUIGNOT (H.) pr. s. ch.
Obstétrique	MORIN (P.)		ROYER (P.)
	MUSSET (R.)		WOLFROMM (R.)
	ROBEY (M.)		
	THOYER-ROZAT (J.)		

	- MM.		MM.
Pédiatrie-Puériculture . . .	{	JOSEPH (R.)	Pneumo phthisiologie . . .
		MANDE (R.)	Psychiatrie
		MOZZICONACCI (P.)	Psychiatrie infantile . . .
		POLONOVSKI (C.)	Rhumatologie
		ROSSIER (A.)	
Pharmacologie	{	BOISSIER (J.)	Stomatologie
		LECHAT (P.)	
Physiologie		DEJOURS (P.)	
Physique médicale	{	GOUGEROT (L.), m. conf.	Thérapeutique
		pr. s. ch.	
		KELLERSHOHN	Urologie
			QUENU (L.)

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent.

	MM.		MM.
Anatomie	DEBEYRE	Clinique obstétricale . . .	{ GRASSET (J.) MAYER (M.) RAVINA (J.)
Clinique chirurgicale . . .	{	ABOULKER (P.)	Clinique ophtalmologique .
		ABELINE (A), pr. s. ch.	
		HUGUIER (J.)	Clinique oto-rhino-laryngo- logique
		OLIVIER (C.)	
		PADOVANI (P.)	Clinique pédiatrique et pué- riculture
		POILLEUX (F.)	
		ROUX (M.)	
Clinique médicale	{	VERNE (J.-M.)	Clinique psychiatrique . .
		DOMART (A.)	
		PERRAULT (M.)	Clinique urologique . . .
		RAMBERT (P.)	
		THIEFFRY (S.)	Médecine légale
			GAULTIER

IV. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

V. — CHARGÉS DE COURS D'HYGIÈNE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

Secrétaire général de la Faculté . .	M. LENA (J.)
Secrétaires.	M ^{me} BEURLAND (H.), M ^{lle} CHAINTREUIL (G.), M ^{me} ROCHE (L.)
Conservateur en Chef	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateur	Mlle DUMAITRE (P.)
Bibliothécaires.	{ Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Milles LAURENT (H.), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A Monsieur le Professeur F. COSTE

Professeur de Clinique de Rhumatologie
Médecin-chef du Service de Rhumatologie
médicale et sociale de l'Hôpital COCHIN

qui a bien voulu me faire le très grand honneur
d'accepter la présidence de cette thèse,

qu'il trouve ici l'hommage de ma respectueuse
gratitude et de mon profond respect.

A Mon Maître,

Monsieur le Docteur F. LAYANI

Médecin-chef du Centre de Rhumatologie
de l'Hôpital de la Pitié

qui a guidé mes premiers pas en rhumatologie et m'a permis de préparer cette thèse,

qu'il trouve ici le témoignage de ma profonde reconnaissance et de ma respectueuse admiration..

A Monsieur le Docteur WATTEBLED

Dont les conseils et l'expérience m'ont
été très utiles pour préparer cette
thèse.

En témoignage de ma reconnaissance et
de ma gratitude.

A mon père et à ma mère,

qui, par leur affectueuse présence, et,
par leurs nombreux sacrifices, m'ont
permis de devenir médecin.

ASSOCIATION
DE LA SPONDYLARTHRITE ANKYLOSANTE
ET
DE LA MALADIE DE PAGET

ASSOCIATION DE LA SPONDYLARTHRITE ANKYLOSANTE ET DE LA MALADIE DE PAGET

(A propos de 6 cas observés dans le Service du Dr LAYANI)
(Centre de Rhumatologie de l'Hôpital de la Pitié)

Parmi des malades venus consulter pour des algies lombo-sacrées, ou des manifestations coxo-fémorales ; nous avons eu la surprise de découvrir une spondylarthrite ankylosante associée à une Maladie de Paget. Ou bien, chez des malades suivis depuis un certain temps pour une spondylarthrite ankylosante, nous avons vu apparaître et se développer une Maladie de Paget. C'est pratiquement toujours la radiographie qui nous a permis de découvrir cette association.

Pourtant, il s'agit là de deux affections très différentes : la spondylarthrite ankylosante essentiellement articulaire et inflammatoire, et, la Maladie de Paget uniquement osseuse et dystrophique ne se rencontrent, semble-t-il, que de façon fortuite.

Cette association a été rarement signalée dans la Littérature Médicale. J. FORESTIER, JACQUELINE et ROTES-QUEROL n'en font pas mention dans leur monographie qui porte sur 200 cas de spondylarthrite. Mais elle a été décrite dans une observation de GRABER-DUVERNAY qui fait en outre allusion à un autre cas rapporté par RAVAUT et MIGNON. En fait, cette coexistence n'apparaît pas exceptionnelle. En effet, dans le Service de Rhumatologie du Docteur LAYANI de l'Hôpital de La Pitié, nous l'avons observée six fois sur un total de 82 malades atteints de spondylarthrite et cela, au cours des 3 dernières années seulement. Mais, en plus du fait d'avoir rencontré cette éventualité dans un délai assez court, celle-ci présente l'intérêt de montrer des particularités cliniques, radiologiques et évolutives intéressantes, d'étudier la progression particulière et l'intrication de ces deux affections en dehors de tout rapprochement pathogénique.

D'autre part, l'étude de ces cas pose souvent le problème de rattacher les lésions observées à leur cause. C'est surtout le cas de la hanche

dont l'atteinte peut être le résultat d'une coxite due à la spondylarthrite ankylosante ou d'une coxarthrose pagétique.

D'autre part, au niveau du rachis, se posent aussi des problèmes nosologiques. Puisque, en recherchant cette association nous avons trouvé des cas où la Maladie de Paget s'associe à une autre affection vertébrale enraidissante, différente de la spondylarthrite ankylosante et qu'il a fallu différencier. C'est le cas des 3 dernières observations que nous avons rapportées dans cette étude.

OBSERVATION n° 1 -

LAC..., 47 ans, employé de bureau, est venu nous consulter en Novembre 1959, pour des douleurs cervico-scapulaires et dorsales, ayant débuté en 1955. Ces douleurs sont plus ou moins continues, parfois nocturnes et s'accompagnent d'une raideur rachidienne.

On retrouve dans ses antécédents la notion d'une captivité en Allemagne avec dysenterie bacillaire en 1941 et découverte d'une spécificité sérologique traitée en 1941 et surtout en 1946 par Cyanure et Bivatol. A noter dans les antécédents familiaux, l'existence d'un grand-père "plié en deux".

A l'examen, on constate 3 ordres de manifestations :

1° - Une spondylarthrite évoluée :

Une raideur vertébrale diffuse avec :

- Limitation des mouvements du rachis lombo-sacrée (distance mains-sol : 40 cm) ;
- Diminution de l'ampliation thoracique respiratoire (3 cm) et réduction de la mobilité cervicale surtout latéralement.

Les radiographies montrent :

- une courbure complète des articulations sacro-iliaques ;
- une syndesmophytose étendue de L1 à L4 avec aspect de colonne torse ;
- une cypho-scoliose dorsale avec syndesmophytose antérieure et latérale droite de D6 à D12 ;
- une syndesmophytose antérieure engainant le rachis cervical de C3 à C7, alors que des clichés faits 4 ans auparavant étaient normaux.

Du point de vue biologique :

VS : 20 m/m - 46 m/m - 100 m/m.

Vernès-Résorcine : 40°. Indice d'Haptoglobine : 4,3 U.

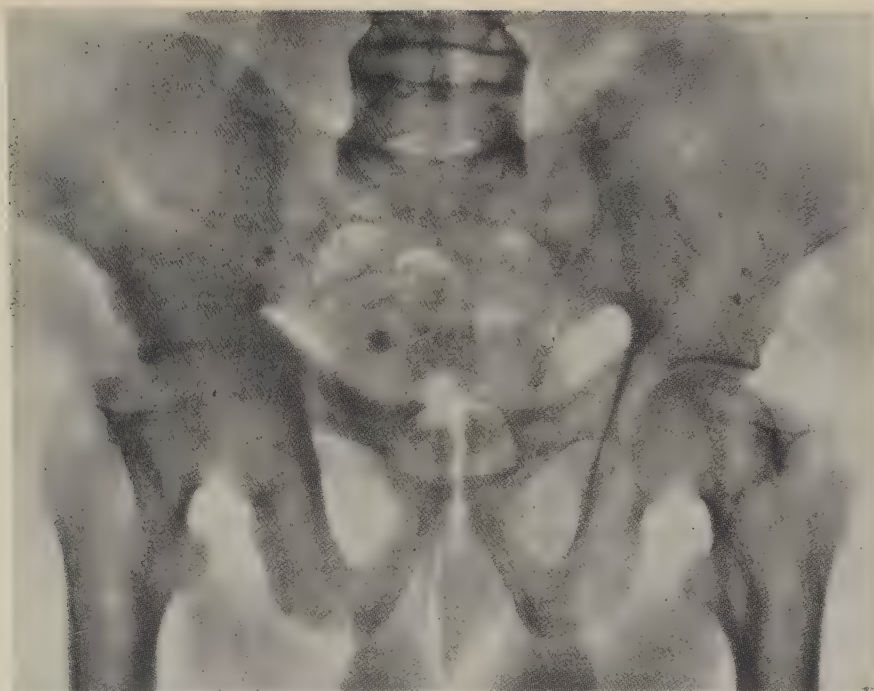


Fig. 1 - Soudure des articulations sacro-iliaques et Paget de l'hemi bassin droit



Fig. 3 - Syndesmophytose lombaire de face



Fig. 2 - Syndesmophytose lombaire de profil

2° - Une Maladie de Paget entièrement latente et très localisée :

On a, en effet, la surprise de découvrir sur les radios du bassin (Fig. 1-2-3) une densification iliaque droite sus-cotyloïdienne avec épaissement de la ligne ilio-ischiatique, un épaissement de la branche horizontale du pubis, une condensation modérée de la branche verticale de l'ischion. Le cotyle densifié garde une forme normale et ne présente ni pincement de l'interligne, ni ostéophytose. Aucune autre localisation pagétique.

Phosphatases alcalines à 2,1 U.B.

3° - A noter, en plus, chez cet ancien spécifique, une hémiparésie droite complètement régressive, de courte durée, en Septembre 1959.

Avec la présence d'une sérologie positive : BW - ; Kline ± : Kolmer + et surtout Nelson positif à 100 %, on a conclu à un angiospasme chez un ancien spécifique.

Au point de vue thérapeutique, outre une nouvelle série de pénicilline, un traitement par la Nivaquine (300 mg par jour) entraînait une amélioration rapide des douleurs vertébrales.

En conclusion, association chez un homme de 47 ans :

- d'une spondylarthrite modérément inflammatoire ayant entraîné une soudure sacro-iliaque et une syndesmophytose lombo-dorso-cervicale.
- et d'une Maladie de Paget localisée à la partie inférieure de l'hémi-bassin droit, et ne semblant pas évolutive.

OBSERVATION n° 2 -

DAN.... Henri, 55 ans, employé de bureau, consulte en février 1958 pour un épisode lombalgique aigu, alors qu'on retrouve des manifestations lombalgiques depuis l'âge de 25 ans. C'est surtout depuis 43 ans qu'il souffre le plus, les lombalgies s'accompagnant de sciatalgies bilatérales, assez fréquentes, mal systématisées.

On retrouve dans les antécédents :

- A l'âge de 15 ans, une pleurésie sèche.
- A 22 ans, un séjour prolongé dans des lieux très humides (Service dans la Marine).
- A 29 ans, caverne tuberculeuse du sommet droit, traitée par cure sanatoriale, pneumothorax, chrysothérapie. Pendant ce séjour, les lombalgies ont fait soupçonner des manifestations pottiques, entraînant 6 mois de planche.
- A 43 ans, rechute tuberculeuse avec nouvelle cure sanatoriale. Actuellement, ce malade est stabilisé sur le plan pulmonaire.
- A noter, d'autre part, l'existence de poussées d'iritis tous les 2 ou 3 ans entre 26 et 40 ans.

A l'examen, est constatée l'association :

1° - d'une spondylarthrite très ankylosante surtout pelvi-lombaire.

Les douleurs lombaires modérées s'accompagnent d'une raideur importante (distance doigts-sol : 30 cm) avec signe de Lasègue bilatéral à 80°.

Scoliose dorsale convexe à gauche avec dos plat. Pas de diminution de l'expansion thoracique respiratoire.

La mobilité de la colonne cervicale reste pratiquement normale.

Par ailleurs : examen viscéral négatif. T.A. = 12/7.

Symphyse pleurale gauche rétractile apico-dorsale mouchetée de multiples calcifications.

Les radiographies montrent (Fig. 4 et 5) :

- une soudure complète des articulations sacro-iliaques;
- un bloc vertébral unique, légèrement convexe à gauche, fusionnant les quatre dernières vertèbres lombaires ainsi que la vertèbre S1 hémilombalisée à droite. Les disques intermédiaires à peine indiqués par les fins lisérés qui bordent les plateaux vertébraux ont une hauteur normale. Une soudure des articulations postérieures et une ossification en rail du ligament inter-épineux s'associent. Il ne s'agit pas d'un bloc congénital mais bien d'une ossification péri-somatique engageante qui adhère étroitement aux corps vertébraux dont elle n'est dissociable, sous la forme d'une syndesmophytose nette, que sur le côté gauche de l'interligne L3-L4 et entre L1-L2.

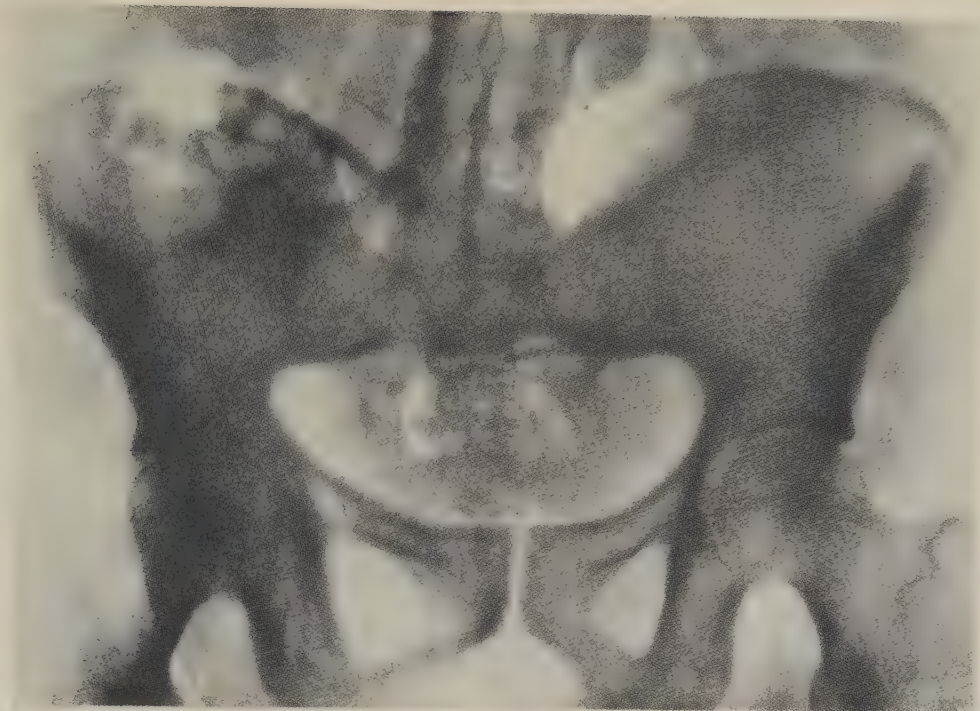


Fig. 4 - Paget du bassin et soudure des
2 sacro-iliaques

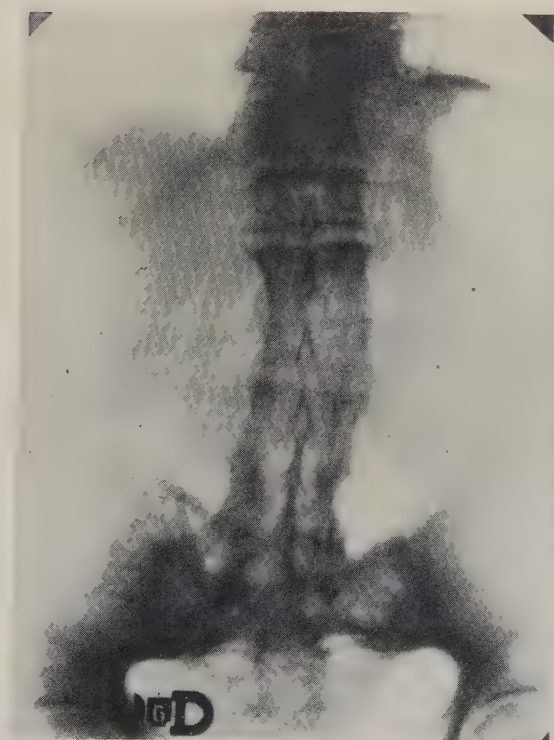


Fig. 5 - Bloc lombaire
syndesmophytique
pagetifié

L'aspect de la colonne torse est, d'ailleurs, particulièrement net en position oblique.

- à la colonne dorsale : ostéophytose marginale latérale étagée, droite et gauche.
- à la colonne cervicale : ostéophytose marginale antérieure de C5, C6 et C6 avec pincement du disque C6-C7.

VS à 11 mm - 28 mm - 77 mm le 26-2-1958.

Réaction de Waller-Rose négative.

2° - Une maladie de Paget du bassin.

Le sacrum présente une trabéculatation à larges mailles, les ailes iliaques sont légèrement condensées sauf au niveau du toit des cotyles avec épaissement des lignes ilio-ischiatiques. Les pubis ont une structure filamenteuse surtout à droite, de même que les ischions qui présentent quelques clartés géodiques. Pas d'atteinte coxo-fémorale.

Reprenant l'étude du bloc lombaire, on constate qu'il est également le siège d'une trabéculatation à lignes grossières descendant verticalement le long des 5 dernières vertèbres lombaires sans autres travées obliques ou transversales. La vertèbre transitionnelle est plus condensée que les sus-jacentes et est unie par un pont osseux à la partie postérieure de la crête iliaque du côté droit. Aucune autre localisation pagétique. Phosphatases alcalines : 5, 6 U.B. et acides : 6 U.P.

En conclusion : chez cet homme de 55 ans, ancien tuberculeux pulmonaire, association d'une spondylarthrite ankylosante évoluant depuis une trentaine d'années et ayant entraîné, outre une soudure des sacro-iliaques, la constitution d'un bloc lombaire par englobement des cinq dernières vertèbres dans une épaisse gaine syndesmophyttaire et d'une Maladie de Paget touchant le bassin, mais modifiant aussi de manière linéaire verticale la structure osseuse de ce grand bloc lombaire acquis.

OBSERVATION n° 3 -

LAP.... Ernest, 63 ans, électricien, est venu nous consulter en mars 1959 pour une raideur douloureuse de la hanche gauche. Il souffrait déjà d'algies lombo-sacro-fessières avec manifestations sciatalgiques atypiques. Le début semble remonter à 1943.

Dans ses antécédents, on retrouve : une fracture de Dupuytren droite en 1939, une fistule anale opérée en 1943 et un séjour dans un camp d'internement en 1941.

L'examen révèle l'association :

1° - D'une pelvispondylite avec sacro-iléite fusionnante.

La colonne lombo-sacrée est peu douloureuse mais raide. Tous les mouvements sont limités, en particulier la flexion (distance : main-sol : 30 cm). Légère cyphose dorsale avec réduction de l'ampliation thoracique respiratoire à 1 cm. Par contre, mobilité cervicale presque normale. Les articulations des membres sont indemnes, en dehors de l'atteinte de la hanche gauche qui sera détaillée plus loin. Par ailleurs : pas de manifestations oculaires d'iritis.

Les radiographies montrent (Fig. 6 et 7) :

- une soudure complète des articulations sacro-iliaques dont l'emplacement n'est plus marqué que par une zone de condensation réticulée.
- une scoliose lombaire convexe à gauche, sans syndesmophytose, mais avec ostéophytose marginale latérale des plateaux supérieurs de L2 et inférieurs de L3.
- un bloc vertébral L2-L3, certainement congénital : face antérieure convexe, hauteur conservée des corps, hypoplasie discale, synostose des arcs postérieurs et surtout fusion des 2 épineuses en une haute apophyse unique. Ce bloc est symétrique et son bord gauche est plus haut et plus convexe que le droit.
- Néoarthrose interépineuse L4-L5.
- Scoliose dorsale haute avec hyperostéose engainante de D10 à D12.

VS modérément accélérée : 23 mm ; 46 mm ; 97 mm.

Indice d'haptoglobine = 1 - V.R. = 1,9 U.V.

2° - Une maladie de Paget assez étendue avec coxopathie gauche.

En effet, la trame osseuse dans l'ensemble modérément déminéralisée, présente une structure filamenteuse au niveau des ilions, surtout au-dessus des cotyles et au niveau des pubis et des ischions, surtout à droite. La ligne ilio-ischiatique est épaissie des deux côtés.



Fig. 6 - Soudure des 2 sacro-iliaques + Paget du bassin
+ coxopathie pagétique gauche



Fig. 7 - Aspect en cadre de
L₅ et bloc lombaire
L₂ L₃ pagetifié

Par ailleurs, la 5ème vertèbre lombaire, trapézoïde, a des contours épaissis en cadre. On note une structure filamenteuse à striation verticale du bloc vertébral surtout nette dans sa partie gauche. Structure aréolaire de D6-D7-D8. Cervicarthrose au niveau de C3-C4 et C5-C6.

A noter d'autre part depuis le début 1959 une baisse de l'acuité auditive allant en s'aggravant, bien que les radios du crâne ne soient pas révélatrices.

Au niveau de la hanche gauche, où il existe une raideur peu douloureuse et modérée portant surtout sur l'extension et la rotation, la radio manifeste en faveur d'une coxopathie pagétique : pincement polaire inférieur de l'interligne ; ostéophytose cotyloïdienne en seuil et fémorale marginale inférieure ; sans déformation céphalique, sans protrusion acétabulaire.

Les phosphatases alcalines = 4,1 U.B. -

Phosphatases acides = 10 U.P.

Au point de vue thérapeutique :

Au niveau des lombes, action positive sur l'élément douloureux de la Nivaquine (2 x 100 mg) et de la radiothérapie lombo-sacrée faite de façon échelonnée.

Au niveau de la hanche, nette amélioration par les infiltrations novocaïniques.

En conclusion, chez un homme de 63 ans, présentant des algies lombo-sacro-iliaques modérées depuis une dizaine d'années et une raideur douloureuse plus récente coxo-fémorale gauche, on découvre l'association :

- d'une pelvispondylite, actuellement peu inflammatoire, mais ayant entraîné une soudure complète des sacro-iliaques et une raideur vertébrale surtout lombaire, accentuée par l'existence d'un bloc congénital L2-L3.
- et d'une Maladie de Paget à forme déminéralisante ilio-pubo-ischiatique avec coxopathie polaire inférieure gauche et, également, atteinte lombaire au niveau de L5 et du bloc congénital de L3.

OBSERVATION n° 4 -

JA....., 61 ans, minotier, a commencé à souffrir de lombalgies avec sciatalgies intermittentes à bascule, vers l'âge de 30 ans. Quelques années plus tard, sont apparues des douleurs inguino-crurales droites, accentuées par la marche.

Le diagnostic de spondylarthrite ankylosante est porté à l'âge de 38 ans au vu des premières radiographies. En effet, celles-ci montrent une sacro-coxite bilatérale, absolument typique au stade III, une syndesmophytose des plus nettes, intéressant les couples vertébraux D12-L1, L1-L2 et L3-L4. Une coxite droite avec pincement axial modéré de l'interligne et irrégularité du toit cotyloïdien où alternent zones claires et zones opaques. On note déjà sur le cliché de la hanche droite une densification de forme triangulaire, occupant la partie interne de la zone sus-cotyloïdienne.

Des cures thermales sont effectuées à Aix-les-Bains en 1937 - 1938 et 1939. En 1937, on observe l'accentuation axiale de l'interligne et de la condensation osseuse sus-cotyloïdienne à droite et l'apparition d'une ostéophytose encore discrète de l'avant toit et du seuil. En 1939, les faits les plus marquants sont l'épaississement de la branche ilio-pubienne et l'extension de l'ostéo-condensation vers la région sus-cotyloïdienne externe et vers le haut en direction de la partie inféro-interne de l'aile iliaque. A cette date, la VS est normale (4 mm - 6 mm - 66 mm).

Quinze années se passent au cours desquelles le malade peu handicapé par sa spondylarthrite, qui est considérée comme stabilisée, garde une activité professionnelle à peu près normale.

En 1954, nous avons l'occasion de l'examiner pour la première fois. Il souffre peu malgré d'importantes déformations : bloc rachidien dorso-lombaire en rectitude avec distance main-sol : 30 cm - cyphose dorsale haute relativement modérée - expansion thoracique diminuée à 2 cm - les mouvements du rachis cervical sont conservés. D'autre part, la hanche droite présente une attitude vicieuse de flexion légère à 20°, irréductible, mais garde une amplitude des mouvements fort convenable (flexion = 110° - abduction = 40° - rotation externe = 20° - et rotation interne = 0°).

Le malade perdu de vue pendant 5 ans, revient à Aix-les-Bains en 1959. Son état est inchangé, les mensurations sont pratiquement identiques, une surdité s'est progressivement installée. Un nouveau bilan radiologique est alors effectué, et nous avons la surprise de voir, se superposant aux signes de la spondylarthrite qui n'ont guère évolué, des images caractéristiques de Maladie de Paget :

- toute la moitié droite du bassin a un aspect ouaté, fait d'une densification

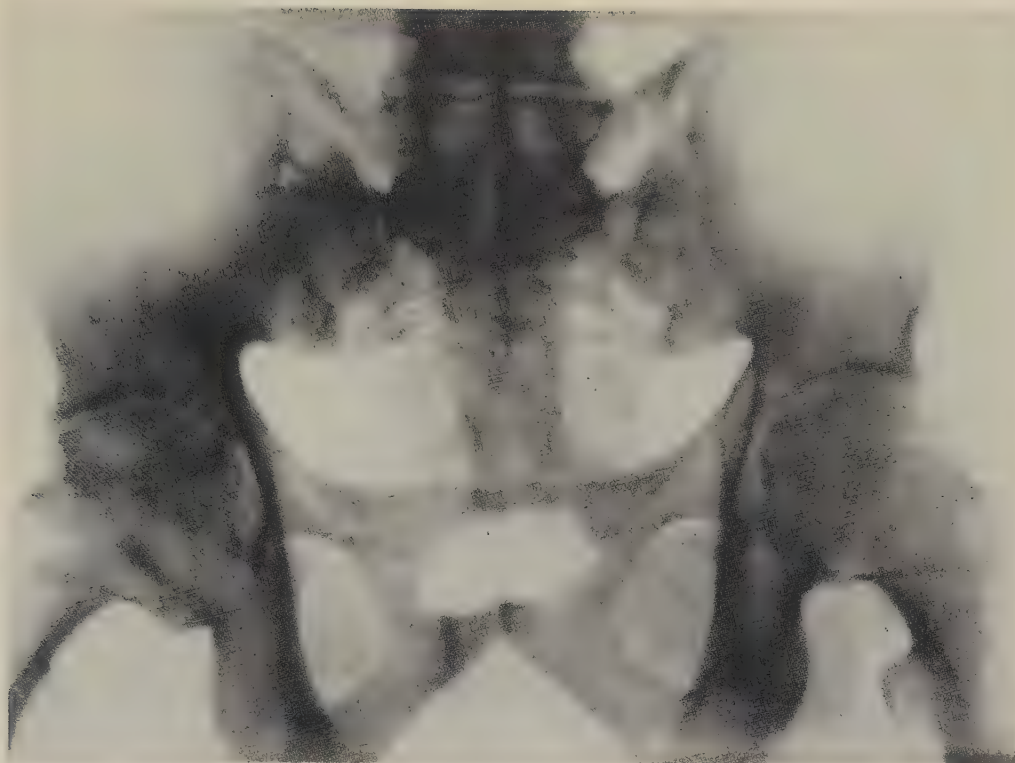


Fig. A - Soudure des 2 sacro-iliaques + coxopathie droite -



Fig. B - Soudure des 2 sacro-iliaques + Paget lombaire
+ Paget du bassin avec coxopathie protrusive droite

irrégulière qui déborde sur la partie interne des branches ilio et ischiopubienne gauches, sur le sacrum qui est parcouru de trousseaux fibreux à direction oblique, et sur les 3 dernières vertèbres lombaires, où la fibrose osseuse a comme effacé l'image des articulaires postérieures et des lames. De plus, le ligament inter-épineux, ossifié, dessine en regard de L3-L4 et L5 un rail médian de près de 2 cm de large qui va en s'effilant progressivement vers le haut pour disparaître à partir de D12.

- la hanche droite est le siège d'une ostéophytose engageante, dense et épaisse, occupant tout le pourtour du cotyle. Quelques trousseaux fibreux horizontaux parcourent la partie supérieure du col fémoral. L'interligne articulaire est diminué de hauteur dans son segment médian.

Le dosage des phosphatases alcalines montrent un taux de 16 U.B.

En résumé, chez un homme atteint de spondylarthrite ankylosante typique et apparemment stabilisée, s'est développée une Maladie de Paget dont les premiers signes étaient perceptibles à l'âge de 38 ans sous la forme d'une ostéo-condensation sus-cotyloïdienne, au voisinage d'une coxite très peu destructive. 23 ans plus tard, le tableau de la Maladie de Paget s'est complété alors que la spondylarthrite n'évoluait plus depuis vingt années et comporte une coxopathie protrusive qui domine la symptomatologie fonctionnelle.

(Pour les radiographies se reporter aux figures A et B).

OBSERVATION n° 5 -

LAI..... André, 43 ans, est suivi à la consultation depuis 1946 où il était venu pour des dorso-lombalgies apparues en 1942, lors de sa captivité en Allemagne. Des douleurs intermittentes s'étaient installées dans la région sacrée, puis se sont étendues progressivement de bas en haut en raidissant tout le rachis.

On ne retrouve pas d'autres antécédents.

L'examen pratiqué en 1946 montre :

1° - Une spondylarthrite ankylosante évolutive.

- Sur le plan clinique, dos plat, cyphose dorsale, raideur lombaire, diminution de l'augmentation thoracique et limitation des mouvements du cou.

Les radiographies montrent (Fig. 8 et 9) :

- Une disparition presque complète des interlignes sacro-iliaques des deux côtés, dont seul le pied est encore visible.
- Syndesmophytose D12-L1 de face, L2-L3 et L3-L4 de profil, avec déminéralisation des vertèbres lombaires.
- Cyphose dorsale avec syndesmophytose.
- Par contre, la colonne cervicale est normale.

A noter l'existence d'une vitesse de sédimentation accélérée :
86 mm - 125 mm - 185 mm.

2° - La radiographie du bassin révélait en plus l'existence d'une Maladie de Paget péri-coxale droite.

Condensation de l'os iliaque droit au-dessus de la grande échancre sciatique avec épaississement de la ligne ilio-ischiatique. Remaniement du pubis et de l'ischion avec trabéculatation plus floue, comparativement au côté opposé. L'interligne coxo-fémoral reste normal, mais l'U radiologique a perdu de sa netteté. Pas d'autres localisations pagétiques.

Biologiquement, calcémie à 86 mmg 0/00 - phosphorémie :
34 mmg 0/00 - phosphatases alcalines : 1,5 U.B.

Le traitement a consisté en l'administration intermittente de Distibène et a entraîné une réduction des douleurs sans modifier la raideur vertébrale.

Ce malade n'a pas été revu du début de 1950 à Juin 1959, où il consulte à nouveau pour une accentuation des lombalgies à la suite d'un traumatisme de la région lombaire en Décembre 1958.



Fig. 8 et 9 - Syndesmophytose lombaire
(1946)



Fig. 10 - Syndesmophytose lombaire
et Paget lombaire
(1959)

Les témoins biologiques en signent alors l'évolutivité. La VS est à 56 mm - 97 mm - 127 mm. La fibrinémie à 6,9 gr o/oo, l'indice d'Haptoglobine à 6,7 U.

Les radios montrent (Fig. 10 et 11) :

1° - L'extension de la spondylarthrite ankylosante.

La syndesmophytose s'est accentuée à l'étage dorso-lombaire avec surtout ossification du ligament interépineux lombaire.

La syndesmophytose a aussi atteint le segment dorso-cervical.

Le rachis se présente en plus très déminéralisé et cyphoscoliotique.

2° - Et surtout l'évolution de l'atteinte pagétique.

La Maladie de Paget s'est étendue à tout l'hémibassin droit, a gagné le pubis, la partie moyenne de l'ilion à gauche, le sacrum et les 2 dernières vertèbres lombaires dont la structure filamenteuse se différencie de la raréfaction des vertèbres sus-jacentes. L'arrière-fond du cotyle droit déborde en dedans la ligne ilio-ischiatique sans pincement de l'interligne ni ostéophytose.

Les phosphatases alcalines sont à 2,3 U.B. La calcémie à 140 mmg/24 h et le calcium fécal à 70 mmg/24 h (Moyenne de 3 dosages quotidiens consécutifs).

En conclusion, il s'agit d'une observation très intéressante d'un malade suivi pendant 15 ans, porteur d'une spondylarthrite ankylosante ayant débuté depuis 19 ans, toujours évolutive et chez lequel s'est constituée une Maladie de Paget d'abord péri-coxale droite, lentement progressive, finissant par atteindre en une quinzaine d'années la presque totalité du bassin, le sacrum et les 2 dernières vertèbres lombaires.



Fig. 11 (Obs.N°5) - Soudure des 2 sacro-iliaques et
Paget du bassin



Fig. 12 (Obs. N° 6) - Soudure presque complète des 2
sacro-iliaques + Paget du bassin + coxopathie droite

OBSERVATION n° 6 -

VAL..., 72 ans, a consulté au début de 1961 pour des algies cervicales et dorsales hautes, alors qu'il n'avait jamais présenté de douleurs en particulier vertébrales.

La radio du rachis cervical montre alors un aspect de cervicarthrose diffuse avec flou de l'ensemble du rachis et surtout la disparition partielle des disques C4-C5 et C6-C7. L'ostéophytose est nette à la partie antérieure des corps vertébraux, sans pont osseux sauf au niveau de C7-D1. Quant à la VS, elle est à 5 mm à la 1ère heure.

Le médecin traitant craint un processus métastatique chez un sujet âgé, prostatectomisé il y a 10 ans, mais sans troubles urinaires actuels et des phosphatases acides à 5 U.P.

Un examen complet montre avec surprise chez cet homme qui ne souffrait pas, il y a encore 3 mois :

1° - Les signes d'une spondylarthrite ankylosante particulièrement latente.

L'examen clinique montre une disparition complète de l'ampliation thoracique, par contre absence de raideur lombaire, la distance mains-sol étant égale à 0 cm.

Les radiographies montrent :

- Syndesmophytose nette D10-D11 du côté droit.
- Pas de syndesmophytose antérieure dorsale et lombaire.
- Une soudure presque complète des deux iliaques dont le pied seul est à peine visible.

2° - L'association d'une Maladie de Paget.

Les radios du bassin (Fig. 12) montrent :

- une condensation péri-coxale surtout à gauche avec épaissement des lignes ilio-ischiatiques.
- une structure fibrillaire au niveau du pubis, de l'ischion et du sacrum.

3° - L'existence d'une coxopathie droite.

Les mouvements de la hanche droite sont limités : adduction : 20° et rotation interne : 0°.

Les radios montrent l'existence :

- un pincement global de l'interligne.
- une ostéophytose en "collerette" péri-céphalique avec apposition ostéophytique polaire inférieure.

Cette coxopathie fait discuter de son origine qui peut être pagétique ou spondylarthritique ou arthrosique. Mais l'importance du pincement global de l'interligne et du volume de la collerette ostéophytique péri-cervicale par rapport à l'absence d'hyperostose cotyloïdienne engainante et de tendance protrusive, permettent de l'interpréter comme la séquelle d'une coxite inflammatoire à forme constructive. Cette coxopathie paraît être une atteinte articulaire périphérique de la spondylarthrite ankylosante.

En conclusion :

- association chez un homme de 72 ans, d'une spondylarthrite ankylosante entièrement latente, malgré une soudure complète des sacro-iliaques et une ankylose complète costo-vertébrale.
- et d'une maladie de Paget sacro-ilio-pubo-ischiatique également latente.
- en outre, une coxopathie, séquelle d'une coxite inflammatoire, témoin vraisemblable d'une atteinte articulaire de la spondylarthrite ankylosante.

Mais la Maladie de Paget peut s'associer à une autre affection vertébrale, enraidissante, différente de la S.A., parfois de classement nosologique difficile et posant le problème d'un diagnostic différentiel.

C'est le cas des 3 observations suivantes.

OBSERVATION n° 7 -

MUN.... Georges, 63 ans, ajusteur, vient consulter en Octobre 1959 pour des algies de la face antéro-interne de la cuisse droite, apparues depuis 1957, avec gêne à la marche et surtout à la montée des escaliers.

Parmi les antécédents, on ne retrouve rien, en dehors d'un séjour en captivité en Allemagne.

L'examen montre l'existence :

1° - Une hyperostose ankylosante dorso-lombaire.

Scoliose dorsale convexe à droite. Scoliose lombaire convexe à gauche. Absence de rigidité thoracique (ampliation thoracique = 6 cm). Raideur lombaire modérée, la distance mains-sol = 10 cm. Le rachis cervical reste souple.

Sur les radiographies (Fig. 14 - 15 et 16) :

- Un manque de netteté des interlignes sacro-iliaques qui restent cependant visibles en partie surtout en position oblique.
- Une déminéralisation diffuse des vertèbres lombaires avec ossification en pont entre L1-L2 et L2-L3 à droite.
- Une hyperostose dorsale en coulée continue, peu épaisse, s'étendant sur les flancs antérieur et latéral de D7 à D12 avec ostéophytose modérée des interlignes sus-jacents.
- VS = 3mm - 7 mm - 44 mm - V.R. = 10

2° - Maladie de Paget du bassin.

La densification des os iliaques avec structure filamenteuse s'accompagne d'un épaississement des lignes ilio-ischiatiques et surtout de condensation de la berge iliaque des deux articulations sacro-iliaques avec irrégularité sans disparition des interlignes articulaires. La même structure fibrillaire se retrouve au pubis et aux ischions où existent de petites clartés géodiques.

On note surtout l'existence de signes de coxopathie pagétique engageante expliquant la raideur douloureuse des hanches. (limitation de l'adduction,

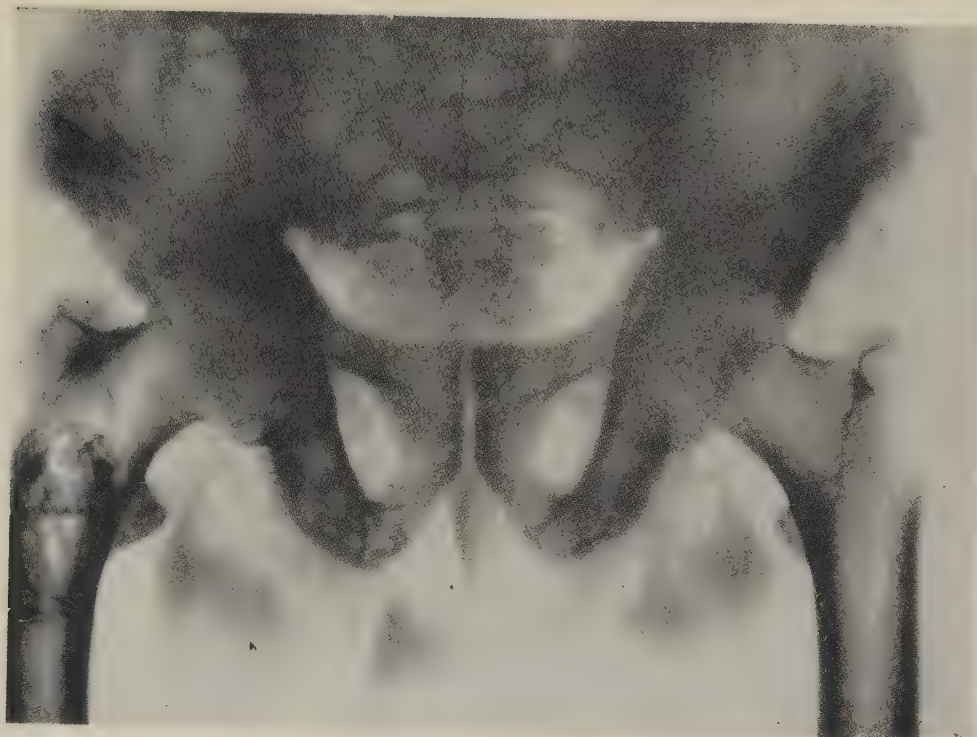


Fig. 14 - Paget du bassin et de la diaphyse fémorale
avec coxopathie bilatérale



Fig. 15 - Coxopathie
pagétique droite



Fig. 16 - Coulée d'hyperostose
sur le flanc droit
D₇ à D₁₂

contracture douloureuse des adducteurs, signe du porte à faux). Sur les radios, on note une hyperostose à la partie inférieure des cotyles approfondis, légère protrusion à coque épaisse, pincement de l'interligne sans ostéophytose. En outre, fait important, on note à la partie supérieure de la diaphyse fémorale droite, une géode ovalaire et volumineuse dont la partie supérieure est le siège d'un remaniement pagétique.

CONCLUSION -

- Association chez un malade de 63 ans d'une hyperostose ankylosante surtout dorsale, développée sur un rachis scoliotique.
- Et d'une Maladie de Paget du bassin avec ostéose condensante juxta-sacro-iliaque masquant en partie l'interligne et, d'autre part, coxopathie engainante, protrusive, des deux hanches.

OBSERVATION n° 8 -

HOR... Abraham, ferronnier d'art, né en 1892.

Le début remonte en 1946 où le malade présente des douleurs lombaires et coxo-fémorales gauches, finissant par entraîner une claudication.

Puis tous ces signes s'accroissent et s'étendent. Le genou gauche est gonflé et douloureux et, en 1949, date à laquelle il vient nous consulter, les mouvements du rachis deviennent difficiles et des douleurs apparaissent à l'épaule droite.

Parmi les antécédents, on retrouve :

- une dysenterie amibienne en 1915 et en 1949.
- un terrain tuberculeux avec hémoptysie en 1915 et 1930, trois cures sanatoriales en 1930, 1935 et 1939.

Un nouveau bilan pulmonaire pratiqué au moment de son hospitalisation est négatif (Radiographie pulmonaire normale et bacilloscopie négative).

L'examen pratiqué en 1949 met en évidence :

1° - Des signes rachidiens qui font difficilement la preuve de leur nature

- Limitation douloureuse des mouvements des segments lombaires et cervicaux.
- Légère cyphose dorsale avec ampliation thoracique réduite à 3 cm.
- A ces signes rachidiens s'ajoute une limitation des mouvements de la hanche gauche et de l'épaule droite.

Les radiographies (Fig. 17 - 18) montrent :

- Synostose du pied de la sacro-iliaque gauche. La droite étant normale.
- Ostéophytose lombaire modérée, étagée, surtout D12-L1.
- Coulée osseuse prévertébrale de D8 à D12 sur le profil.
- Ostéophytose C4 - C5 - C6.

La VS est accélérée : 28 mm - 47 mm - 96 mm

Dans ce cas présent, l'atteinte rachidienne se présente comme une hyperostose vertébrale dorsale localisée avec atteintes articulaires périphériques et signes humoraux inflammatoires, apparus tardivement à l'âge de 52 ans.

2° - Une atteinte coxo-fémorale gauche vraisemblablement pagétique.

Les mouvements de la hanche gauche, surtout la rotation et la latéralité, sont limités.

Sur les radiographies : le toit du cotyle densifié est prolongé en

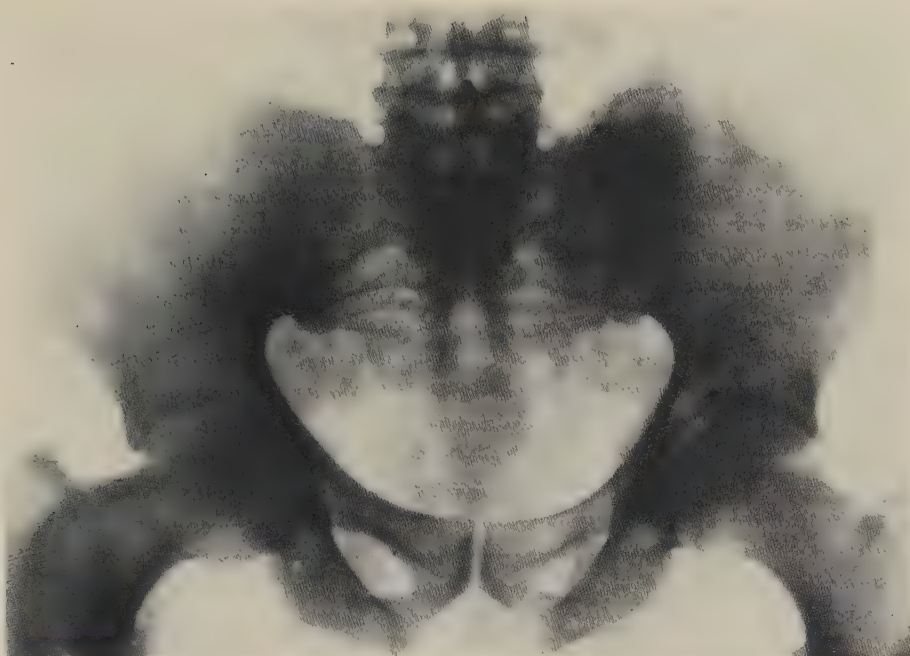


Fig. 17 - Synostose du pied de la sacro-iliaque gauche -
coxa vara pagétique gauche avec
modification du col fémoral

NB — Reproduction inversée (droite-gauche)



Fig. 18 - Les clichés de profil
montrant la coulée d'hyperostose
pré-vertébrale
n'ont pu être reproduits
Ici on remarque l'aspect cotonneux
des 3 dernières dorsales témoins
de la coulée antérieure

dehors par un auvent recourbé vers le bas, la ligne ilio-ischiatique est épaissie. A une coxa profunda bilatérale s'associe à gauche une coxa vara dont la nature pagétique est indiquée par l'épaississement filamenteux des systèmes trabéculaires supérieur et inférieur du col. Au pincement modéré de la partie interne de l'interligne ne s'associe aucune ostéophytose. Pas d'autres localisations pagétiques.

Les phosphatases alcalines = 8,6 U.B. -

Les phosphatases acides = 7 U.P.

Ultérieurement, alors que l'accélération modérée de la vitesse de sédimentation est constatée à plusieurs reprises, l'état inflammatoire de la hanche gauche s'aggrave progressivement avec douleurs continues et perte presque complète des mouvements de latéralité et de rotation, sans accentuation nette des signes radiologiques pagétiques.

En conclusion, chez un homme de 67 ans, association :

- d'une hyperostose pré-vertébrale uniquement dorsale sans soudure sacro-iliaque, mais avec atteinte de plusieurs articulations des membres et signes humoraux inflammatoires.
- d'une Maladie de Paget localisée à l'articulation coxo-fémorale gauche et au col du fémur gauche, mais entraînant néanmoins une coxopathie dont l'évolutivité semblait résulter de l'association aux lésions dystrophiques osseuses d'un élément inflammatoire en rapport avec l'oligoarthrite.

OBSERVATION n° 9 -

SUC... Antoine, 65 ans, est venu nous consulter en Novembre 1960 pour des douleurs mal systématisées, dans les membres inférieurs.

Il s'agit d'un ancien spécifique, irréductible comme le montre une sérologie toujours positive malgré les traitements (BW +++). Il présente une abolition des réflexes rotuliens et achilléens. Ses réflexes pupillaires sont paresseux, sans pouvoir parler d'un signe d'Argyll-Robertson. Par ailleurs, pas d'autres signes neurologiques.

L'examen montre l'existence :

1° - Un diabète apparu tardivement :

Ce diabète est connu depuis un an, peu important (Glycémie 1,40 g o/oo) et assez bien équilibré par la prise de 2 comprimés de Glycophage quotidiens.

2° - Une hyperostose vertébrale engainante.

Il n'existe pas de douleurs rachidiennes nettes. La souplesse lombaire est conservée.

Les radios montrent (Fig. 20 et 21) :

- de profil, coulée d'hyperostose antérieure de D4 à D12.
- de face, coulée latérale sur le flanc droit de D6 à D12.
- quelques ostéophytes seulement au niveau du rachis lombaire.

3° - Une Maladie de Paget évidente.

Déjà évoquée à l'examen clinique devant l'existence d'un gros crâne, d'une surdit  débutante, et des tibias déformés et élargis.

Elle est confirmée par la radio :

- Au niveau du cr ne, vo te  paissie, aspect plus ou moins ouat .
- Au niveau des tibias et de la partie inf rieure des f murs :  paississement cortical, trame osseuse  paissie et remani e.
- Au niveau du bassin (Fig. 19) : Paget atteignant tout le bassin, respectant la r gion sacr e. Les sacro-iliaques sont normales. Mais, alors que les mouvements des hanches ne semblent pas limit s, on note l'existence d'une coxopathie bilat rale pag tique : coxa profunda, hyperostose cotylo dienne, pincement interne de l'interligne,  paississement des lignes ilio-ischiatiques, mais sans modification c phalique f morale.

D'autre part, les phosphatases alcalines sont augment es :  gales   20 U.B.



Fig. 19 - Paget du bassin et coxopathie pagétique bilatérale



Fig. 20 - Coulée antérieure d'hyperostose vertébrale

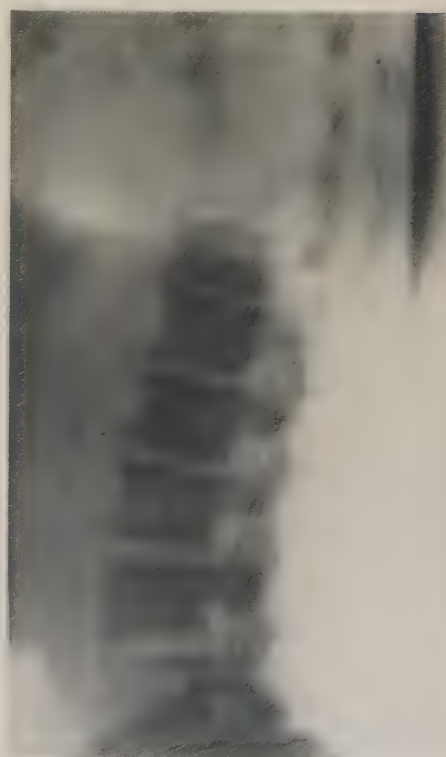


Fig. 21 - La coulée d'hyperostose n'atteint pas la colonne lombaire

En conclusion :

Chez un homme de 65 ans, spécifique ancien, chez qui est apparu tardivement un diabète, on note l'existence d'une hyperostose vertébrale engainante sénile, typique et d'une Maladie de Paget étendue, avec coxopathie bilatérale.

Après l'étude de ces différentes observations, il est intéressant d'en extraire et d'en développer certains points particulièrement remarquables.

Nous étudierons successivement :

I - L'ORDRE CHRONOLOGIQUE D'APPARITION DES DEUX AFFECTIONS.

On constate la longue précession habituelle de la S. A. par rapport à la Maladie de Paget.

En effet, la pelvispondylite existe depuis longtemps dans toutes les observations. Soit de façon connue, c'est ainsi qu'on la retrouve à l'âge de 23 ans dans le deuxième cas et de 28 ans dans le quatrième cas. Soit méconnue cliniquement pendant un certain temps et révélée assez tardivement, dans le premier, le troisième, le cinquième et surtout le sixième cas. Mais où l'importance des signes radiologiques manifestaient en faveur d'une évolution déjà ancienne. En effet, on retrouvait une soudure des 2 sacro-iliaques et une syndesmophytose soit lombaire (n° 2), soit dorsale (n° 6), soit dorso-lombaire (n° 4 et 5), soit cervico-dorso-lombaire (n° 1).

Quant à la Maladie de Paget, dont la découverte se fit de façon fortuite grâce aux radiographies, elle fut révélée respectivement (dans l'ordre des 6 premières observations) à 47 ans, 55, 63, 40, 43 et 72 ans.

II - SUPERPOSITION TOPOGRAPHIQUE DES DEUX AFFECTIONS.

Alors que la spondylarthrite ankylosante est une affection surtout vertébrale, la Maladie de Paget peut atteindre la plupart des os. Mais on connaît la fréquence avec laquelle cette dystrophie osseuse atteint le rachis et plus particulièrement la région lombo-sacrée. Par contre, si sa localisation iliaque vient en sixième position dans l'ordre de distribution donné par SCHMORL, l'atteinte du bassin viendrait au premier rang en ajoutant les localisations sacrées aux localisations iliaques.

Dans nos observations, on a pu constater que la prédominance pelvi-lombaire de l'atteinte pagétique se superpose topographiquement à celle de la pelvispondylite. Ces différents cas ne révèlent, en effet, pas d'autres localisations pagétiques en dehors des os du bassin, du sacrum et du rachis lombaire.

III - INTRICATION AU NIVEAU DE LA COLONNE LOMBAIRE.

L'étude du rachis lombaire où se rencontrent les deux affections, nous permet de voir comment les lésions primitives de la S.A. se trouvent remaniées par la dystrophie pagétique.

Dans le deuxième cas, nous sommes en présence d'un bloc syndesmophitique allant de L2 à S1 au sein duquel sont incarcérés des disques conservés. Mais il est le siège d'un remaniement important. A la place de la trabéculatation aérolaire des corps vertébraux, existe un ensemble structural original, formé de grosses travées filamenteuses verticales et parallèles sur toute la hauteur de ce fût synostosique.

Dans le quatrième cas, le Paget atteint les 3 dernières vertèbres lombaires. L'évolution, longtemps suivie, en montre la transformation. Ici, pas de structure filamenteuse verticale aussi nette mais une fibrose osseuse qui a effacé l'image des articulaires postérieures et des lames au niveau des 3 dernières lombaires. Toujours au niveau de ces dernières, le ligament inter-épineux ossifié est anormalement élargi (2 cm environ).

Dans le cinquième cas, on remarque au niveau des 2 dernières vertèbres lombaires une structure filamenteuse épaissie, contrastant avec l'aspect raréfié des vertèbres sus-jacentes. Le ligament inter-épineux ossifié est là aussi nettement épaissi.

D'autre part, si la Maladie de Paget apporte un remaniement structural des images de la S.A., il convient de remarquer que la longue précession de la S.A. semble entraîner une expression radiologique un peu particulière des manifestations vertébrales pagétiques. C'est ainsi qu'on ne retrouve pas la classique vertèbre pagétique, un peu aplatie, élargie, et avec son aspect en cadre. La seule vertèbre en cadre rappelant la vertèbre pagétique existe dans le troisième cas où il n'existe pas de syndesmophytose lombaire engainante.

IV - DEUX PROBLEMES DE DIAGNOSTIC PEUVENT ETRE SOULEVES PAR CETTE ASSOCIATION.

A - L'atteinte de la hanche.

Quand elle existe, elle peut dominer la symptomatologie fonctionnelle. Ainsi dans le troisième cas, alors qu'un traitement par la Nivaquine a rapidement fait diminuer les signes douloureux de la spondylarthrite, la raideur douloureuse provoquée par la coxopathie pagétique a nécessité une série d'in-

filtrations novocaïniques péri-coxo-fémorales. Dans le quatrième cas, la spondylarthrite avec coxite droite s'était stabilisée depuis une vingtaine d'années lorsqu'une coxopathie protrusive pagétique droite a nécessité la reprise du traitement thermal.

Outre l'importance qu'elle peut revêtir sur le plan clinique, elle pose d'importants problèmes de diagnostic sur sa nature. En effet, il est inutile de préciser l'intérêt de différencier la coxite de la pelvispondylite et la coxopathie pagétique. Ce sera toujours l'interprétation radiologique qui apportera la solution.

Nous connaissons l'importance de l'atteinte de la hanche, au cours de ces 2 affections :

Dans la spondylarthrite ankylosante, les arthrites des membres sont fréquentes. Selon la statistique de SLOCUMB et POLLEY qui porte sur plus de mille cas, les arthrites périphériques s'observent dans 50 % des cas. Les localisations au niveau des hanches sont les plus fréquentes. Selon FORESTIER, l'atteinte des hanches s'observe dans 42 % des cas d'atteintes articulaires périphériques.

Dans la Maladie de Paget, l'atteinte de la hanche est la complication la plus fréquente. Toutefois, il est difficile de chiffrer sa fréquence car les localisations pagétiques sont ubiquitaires. Alors que l'atteinte de la hanche est très fréquente quand le Paget atteint le bassin, le pourcentage des lésions coxo-fémorales sur l'ensemble des Maladies de Paget n'est pas très important (24 sur 212 observations dans une publication de LIEVRE ET WATTEBLED).

Théoriquement, la distinction doit en être facile. Les coxites de la spondylarthrite ankylosante entraînent un pincement souvent précoce et régulier de l'interligne, une ostéoporose localisée aux zones d'appui alors qu'il y a intégrité de l'os à distance de l'articulation, une ostéophytose d'intensité variable qui peut former une collerette ostéophytique autour de la tête et du cotyle. Parfois, dans certains formes dites crenelées, on constate des érosions plus ou moins nettes des surfaces articulaires. D'autre part, sa tendance ossifiante peut aboutir à une forme ankylosante avec des travées osseuses partant du fémur vers le cotyle en suivant les lignes de force.

La coxopathie pagétique, trophostatique, présente une atteinte quasi-constante du cotyle, contrastant avec la rareté de l'atteinte de la tête fémorale. Singularisée sur le plan clinique par la prédominance de l'enraidissement due à la pénétration de la tête fémorale dans le bassin et à son encerclement dans le cotyle. Sur le plan radiologique, elle se remarque : au niveau du cotyle par une hyperostose cotyloïdienne à tendance engainante, une protrusion acétabulaire et un épaississement de la ligne ilio-ischiatique ; au niveau du fémur par une densification de la tête et un épaississement des sys-

tèmes trabéculaires du col. Quant à l'interligne, son pincement est fréquent et contraste avec la relative rareté de l'ostéophytose. En bref, il s'agit d'une coxarthrose qui présente des signes particuliers avec, à son voisinage, des remaniements osseux pagétiques.

Parmi nos observations, on retrouve :

- Dans le troisième cas, au niveau de l'articulation coxo-fémorale gauche des manifestations pagétiques avec un pincement polaire inférieur et une ostéophytose cotyloïdienne modérée sans protrusion acétabulaire, siégeant dans une région osseuse, remaniée par la Maladie de Paget.
- Dans le quatrième cas, nous avons pu constater successivement la formation des deux processus. En effet, au niveau de la hanche droite, a existé d'abord une coxite érosive au cours d'une S.A. évolutive. Puis s'est développée une coxopathie pagétique avec ostéophytose engainante, dense et épaisse, occupant le pourtour du cotyle, un épaississement du système trabéculaire supérieure du col fémoral, un interligne pincé dans sa partie médiane et un épaississement de la ligne ilio-ischiatique.
- Dans le cinquième cas, on constate seulement un arrière fond plus ou moins condensé qui déborde en dedans la ligne ilio-ischiatique épaissie, en faveur d'une coxopathie pagétique modérée avec tendance protrusive.
- Dans le sixième cas, nous sommes en présence d'une atteinte coxo-fémorale de nature discutable. Mais l'importance du pincement global de l'interligne et du volume de la collerette ostéophytique péri-cervicale par rapport à l'absence d'hyperostose cotyloïdienne engainante et de tendance protrusive permettent de l'interpréter comme étant la séquelle d'une coxite inflammatoire.

B - Au niveau du rachis.

En réunissant les observations qui intéressaient notre étude, il nous a été donné de rencontrer des cas où la Maladie de Paget s'associait à une autre affection vertébrale que la spondylarthrite. C'est le cas des trois dernières observations. Il nous a paru intéressant de les publier : d'une part, parce qu'elles présentaient un diagnostic différentiel plus ou moins difficile avec la S.A., d'autre part, parce qu'on retrouvait une Maladie de Paget atteignant le bassin, associée à d'autres manifestations enraidissantes du rachis.

Les trois dernières observations nous ont permis de discuter le diagnostic d'hyperostose vertébrale ankylosante.

Théoriquement la différenciation est aisée. En effet, l'hyperostose ankylosante sénile, apparaît chez l'homme âgé, avec des signes douloureux discrets, une raideur rachidienne dorsale plus rarement lombaire. Les témoins biologiques sont normaux et la radio doit en établir le diagnostic : en

montrant la coulée osseuse continue sur les corps vertébraux et les disques, plus importante sur la partie antérieure du rachis, donc plus visible sur les clichés de face que sur les profils.

Dans deux observations il a été facile d'éliminer la S.A.

Dans le 7ème cas on trouvait une hyperostose dorsale descendant en coulée osseuse sur les flancs antérieur et latéral droit de D7 à D12, contrastant avec l'absence de signes humoraux inflammatoires et de syndesmophytose dorso-lombaire. Cependant les sacro-iliaques manquaient de netteté, mais une Maladie de Paget en était la cause. En effet il y avait une atteinte pagétique iliaque avec ostéose densifiante au voisinage des articulations sacro-iliaques, diminuant la visibilité des interlignes du fait de superpositions osseuses de densité accrue, véritable ostéose condensante iliaque juxta articulaire de nature pagétique.

Dans le 9ème cas, il n'y avait pas de signe en faveur de la S.A. (sacro-iliaques normales, pas de syndesmophytose dorso-lombaire) mais par contre des images absolument typiques d'hyperostose vertébrale engainante de D4 à 912, particulièrement évidente sur les clichés de profil.

Par contre, dans le 8ème cas, le problème était beaucoup plus difficile rendant imprécis le classement nosologique de cet ensemble. Puisque, à côté d'une hyperostose prévertébrale très segmentaire de D8 à D12, existait une soudure très partielle de la sacro-iliaque gauche, localisée au niveau du pied et sans modification de la partie restante, mais associée à une aligoarthrite des membres avec signes humoraux inflammatoires ayant débuté tardivement à l'âge de 52 ans.

V - RAPPORTS ENTRE LES DEUX AFFECTIONS ET CONCLUSION.

A travers ces diverses observations on retiendra : la survenue secondaire du Paget entraînant un remaniement des images spondylarthritiques, et la localisation pelvi-lombaire des deux affections pouvant faire supposer par cette communauté de lieu un rôle favorisant des lésions de la spondylarthrite ankylosante sur l'apparition des altérations pagétiques mais ne permettant pas d'en faire la preuve.

Par contre, si on ne peut prouver l'existence d'une continuité lésionnelle entre l'atteinte articulaire et inflammatoire de la pelvispondylite et la dystrophie pagétique dont le remaniement osseux est dominé par un déséquilibre circulatoire, on remarquera que trois facteurs semblent suffire à expliquer cette coïncidence:

- la fréquence de la maladie de Paget après 40 ans, constatée dans 4 % des cas par SCHMORL au cours de 4164 contrôles anatomiques faits de façon systématique
- l'affinité pour le sexe masculin qui est commune aux deux affections
- leur prédominance pelvi-lombaire.

Nous avons ainsi étudié une association originale qui a le mérite, non seulement de montrer qu'il s'agit d'une rencontre non exceptionnelle, mais encore de montrer l'interaction de ces deux affections chez un même sujet.

VU, le Président de Thèse

Professeur F. COSTE

VU, le Doyen de la Faculté

Professeur L. BINET

VU, et, PERMIS D'IMPRIMER

Le Recteur de l'Académie de Paris :

J. SARRAILH

BIBLIOGRAPHIE

- FORESTIER J. - JACQUELINE F. - ROTES QUEROL J. -
La spondylarthrite ankylosante : clinique, radiologie, anatomie pathologique et traitement - 1 Vol. 325 p. - Paris, 1951 - Masson & C° ed.
 - GRABER-DUVERNAY J. - KENZORE A. - BELOT R. et BOUJOT A. -
A propos des pseudo-coxarthroses - Maroc Médical, 38, 1487 - 1495.
 - LASSERRE C. -
La hanche pagétique - Revue du Rhumatisme, 13, 207, 213, 1946.
 - LAYANI F. - FRANÇON J. - et WATTEBLED R. -
A propos de l'association cinq fois constatée de spondylarthrite ankylosante et de Maladie de Paget - Semaine des Hôpitaux de Paris, n° 15, 1037-1046, 1961.
 - LIEVRE J.A. et WATTEBLED R. -
La hanche au cours de la maladie osseuse de Paget - Semaine des Hôpitaux de Paris, n° 60, 1957.
-

